In the name of Allah, the Most Gracious, the Most Merciful













TUMEURS ABDOMINALES

N . Chérif

DEFINITION :

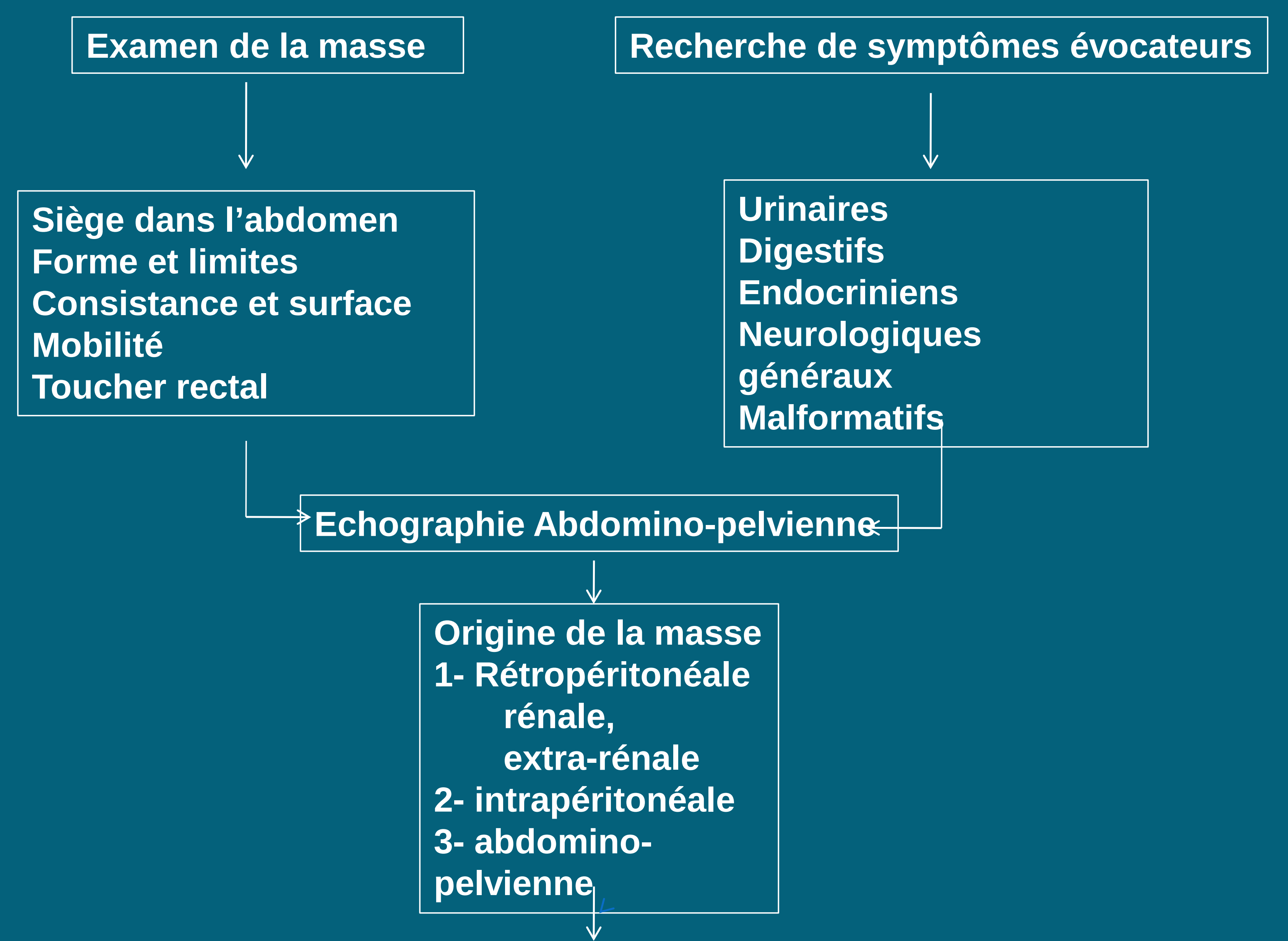
- Les masses abdominales sont des tumeurs développées dans la cavité abdominale.

- Elles peuvent être intra péritonéales ou rétro péritonéales, bénignes ou malignes.

- Les étiologies: les tumeurs malignes .

- La démarche diagnostique fait appel aux données anamnestiques ,cliniques , aux techniques d'imagerie et à certains paramètres biologiques.

DIAGNOSTIC POSITIF


démarche diagnostique devant une masse abdominale de l'enfant
Examen de la masse
Recherche de symptômes évocateurs
Siège dans l'abdomen
Forme et limites
Consistance et surface
Mobilité
Toucher rectal
Urinaires
Digestifs
Endocriniens
Neurologiques
généraux
Malformatifs
Echographie Abdomino-pelvienne
Origine de la masse
1- Rétropéritonéale
rénale,
extra-rénale
2- intrapéritonéale
3- abdomino-pelvienne

Investigations optionnelles

Marqueurs biologiques :
- urine : acide vanylmendélique (AVM), homovanylique (AHV), dopamine (neuroblastome).
- sang : alphafoetoproteine (hépatoblastome, dysembryome malin)
- isotopie : méthyliodobenzylguanine (MIBG) (neuroblastome)

Ponction transpariétale radioguidée à l'aiguille fine (cas sélectionnés en milieu spécialisé) ou biopsie chirurgicale

Autres examens radiologiques (TDM, IRM)
et recherche de métastase pulmonaires (cliché pulmonaire, scintigraphie osseuse, histologie de la moelle osseuse).

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

Tableau n° 1 : Tumeurs rétro-péritonéales

Tumeurs rénales	Tumeurs extra-rénales
Nephroblastomes *Autres tumeurs malignes* ● épithéliomas à cellules claires ● tumeurs rhabdoïdes du nourrisson ● lymphomes *Tumeurs non malignes* ● néphromesoblastome congénital ● néphrome multiloculaire ● pyélonéphrite chronique (nodules de régénération) *Tumeurs kystiques* • dysplasie multikystique	*Neuroblastome* *Autres tumeurs malignes* ● dysembryome malin ● corticosurrenalome ● sarcome embryonnaire *Tumeurs bénignes, pseudotumeur* découverte postopératoire gangliome • tératome • adénome découverte radiologique ● lipome ● lymphome ● hématome de la surrénale

Tableau n°2 : Tumeurs intra-péritonéales

Tumeurs hépatiques	Tumeurs extra-hépatiques
Tumeurs malignes ● métastases hépatiques de neuroblastome (syndrome de Pepper) ● hépatoblastome ● hépatocarcinome *Tumeurs bénignes* • angiomes • adénome • Kyste hydatique • lymphangiome kystique	*Lymphomes malins non Hodgkiniens*

Tableau n° 3 : Tumeurs abdomino-pelviennes

Tumeurs de l'ovaire	Tumeurs pelviennes prédominantes
Dysembryomes	*Tumeurs antérieures* • Rhabdomyosarcome embryonnaire *Tumeurs postérieures* • tératome • neuroblastome pelvien

TUMEUR DE WILMS
OU
NEPHROBLASTOME

C’est la plus fréquente des tumeurs rénales de l’enfant.
C’est une tumeur embryonnaire maligne du rein : tumeur de wilms.

Epidémiologie

- 5 à 14% des tumeurs malignes pédiatriques.
- 01à05 ans, les formes néonatales et celles du grand enfant sont rares.
- Pas de dominance du sexe.
- Pas de prédisposition génétique familiale.
- Guérison dans 90% des cas grâce à des protocoles de prise en charge

Anatomopathologie

doit fournir au thérapeute tous les éléments de décisions thérapeutiques.
Ici il s’agit d’une tumeur embryonnaire à très composante blastomateuse, épithéliale et mésenchymateuse.

Présentation clinique

- Découverte d’une masse abdominale
- D’autres signes éventuellement associés.
  - hématurie témoignant d’une extension tumorale aux cavités pyelocalicielles.
  - pâleur et fièvre liées aux hémorragies et à la nécrose tumorale.
  - HTA exceptionnellement symptomatique d’origine neuro vasculaire.
- Examen des organes génitaux externes
- Rechercher d’autres éléments malformatifs éventuels : aniridie, hémi -hypertrophie corporelle, développement psychomoteur.

Imagerie

Echographie abdominale

montre la tumeur, son siège, son caractère , son environnement , sa vascularisation, l'état de la VCI du rein controlatéral et du foie.

Le scanner abdominal

apportera des éléments supplémentaires au diagnostic et rechercher d'éventuelles complications.

Diagnostic différentiel

Le diagnostic néphroblastome ne pose pas de problème dans la majorité des cas, cependant les problèmes diagnostiques surviennent dans deux types de circonstances :

- présentation clinique atypique
- Imagerie atypique

Dans les circonstances où le doute justifie d'obtenir une preuve histologique ; il est licite de proposer une ponction biopsique à l'aiguille fine (18 Gauge).

Prise en charge

Elle a pour but de :

-confirmer la haute probabilité de tumeurs malignes du rein.

-réaliser le bilan d’extension.

-réaliser le bilan prétherapeutique.

-déterminer la stratégie thérapeutique.

Bilan d'extension

à la recherche de métastase, comprend un bilan :

- *local*
- *à distance*

Classification des néphroblastomes par stades

SIOP (société internationale d’oncologie pédiatrique**) :**

Stade I : tumeur limitée au rein et complètement enlevée.

Stade II :tumeur étendue au delà du rein ,non rompue et complètement enlevée .

Stade III : exérèse incomplète, sans métastases hématogènes .

Stade IV : présence de métastases à distance, dans les poumons, le foie, les os …quelque soit l’extension locale.

Stade V : atteinte bilatérale, d’emblée ou en deux temps.

La classification NWTS (National Wilm's Tumor Study**)**

ne se distingue de celle-ci que par le regroupement des stades II n1 dans les stades III.
Le stade est établi à l'issue de la néphrectomie, seule la bilatéralisation secondaire entraîne un changement de classification : stade V.
Le stade local en cas de stade IV ou V est établi par analogie selon les mêmes règles que ci-dessus dans un but d'orientation thérapeutique.

Traitement

Le néphroblastome fait depuis longtemps l'objet d'un traitement multidisciplinaire associant : chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie selon des protocoles bien codifiés.
La stratégie thérapeutique actuelle dépond de l'âge du patient, du stade d'extension, et de la variété histologique de la tumeur.

Facteurs pronostiques

-stade d’extension.

-autres paramètres : l’âge , la qualité de l’éxerése, le type histologique.

Pronostic

Il a été grandement amélioré au cours aux cours des deux dernières décennies :

-très bon pour les stades I> 90% de guérison.

-stades II et III : 70- 75%.

-stade IV : 50%.

NEUROBLASTOME

C’est une tumeur maligne dérivée des éléments originaire des tissus formant le système neurosympathique.

Epidémiologie

- le NB est au second rang des tumeurs solides du jeune enfant après les tumeurs du système nerveux central.
- c’est la tumeur maligne du nourrisson la plus fréquente.
- Le diagnostic se fait avant l’age de 1 an pour 1/3 des enfants et avant 10 ans pour 96% d’entre eux.

Localisations des neuroblastomes

Localisation de la tumeur initiale	%des enfants
Abdomen	70
Thorax	17
Cou	5
Pelvis	2
Colonne vertébrale	1
Localisation non retrouvée	5

Imagerie

L’imagerie va permettre de localiser la tumeur, d’en rechercher l’extension à distance.

Echographie abdominale

Scanner abdominal

Scintigraphie à la MIBG

Bilan des métastases

métastases osseuses :

- Scintigraphie à la MIBG
- Les radiographies du squelette

métastases de la moelle osseuse : ponction de moelle et biopsie osseuse.

Marqueurs biologiques tumoraux

L’élévation des catécholamines et de leurs dérivés (VMA et HVA) dans les urines est d’une grande valeur diagnostique et permet de suivre l’évolution de la tumeur.

Bilan diagnostique d`extension du neuroblastome

Symptomes cliniques

Abdomino-pelviens

ASP +US

Thoraciques

Radiographie du thorax

Bilan dignostique:
***cathecolamines urinaires**
***biopsie**

Amplification de MYCN ?

Bilan d`extension local

Scanner ou IRM

Opérabilite ?

Bilan d`extension métastatique

***Scintegraphie MIBG**
***Scintegraphie technétium si MIBG (-)**
***Bilan médullaire**

Stade localisé ou stade métastatique

Classification de l'International Neuroblastoma Staging System : INSS

Stade	Caractéristiques anatomiques et histologiques
I	Tumeur limitée à son point d'origine. Ablation complète. Présence éventuelle de ganglions atteints inclus dans la tumeur.
II A	Tumeur limitée à son point d'origine. Ablation incomplète.
II B	Tumeur limitée à son point d'origine avec ablation complète ou incomplète. Les ganglions du coté atteint ne sont pas inclus dans la tumeur mais sont atteints à l'analyse histologique.
III	Tumeur localisée à un seul coté, non extirpable, traversant la ligne médiane*. Il existe ou pas d'envahissement des ganglions régionaux. ou Tumeur localisée à un seul coté ou tumeur de la ligne médiane* avec envahissement des ganglions des deux cotés. * La ligne médiane franchie signifie le bord de le vertèbre, du coté opposé à celui de la tumeur.
IV	Tumeur, avec métastases (à l'exception des éléments de la définition du stade 4S).
IV S	Tumeur initiale limitée à son point d'origine, retirée totalement avec des métastases (foie, la peau et/ou la moelle osseuse) sauf au niveau de l'os.

Classification d'Evans

Stade	Caractéristiques anatomiques et histologiques
I	Tumeur limitée à l'organe ou à la structure d'origine.
II	Tumeur s'étendant par contiguïté au-delà de l'organe ou de la structure d'origine, ne dépassant pas la ligne médiane, avec ou sans ganglion(s) unilatéral(ux).
III	Tumeur s'étendant par contiguïté au-delà de la ligne médiane, avec ou sans ganglion(s) bilatéral(ux) de voisinage.
IV	Tumeur avec dissémination à distance dans le squelette, les parties molles, les organes ou ganglions à distance.
IV S	Tumeur primitive de stade I ou II, avec métastases limitées au foie, à la peau, à la moelle osseuse, sans atteinte radiologique du squelette.

TABLEAU COMPARATIF

Classi	avantage	Défauts
EVANS	*la plus ancienne…	*une classification anatomique (pour les forme non métastatique). *pas de précision aux analyses des gang locorégionaux . *les examens prévus sont dépassée.
TNM	*une description clinique et post-chirurgicale de la tumeur primitive. *pas de confusion entre les critères cliniques et anatomiques.	*les tumeur sont classé sur leur taille (sans prendre en considération leurs rapport avec la ligne médiane.)
INSS	* des définitions communes (évaluer la réponse au TRT.)	*classification chirurgicale (les formes localisées ++) *n'est pas applicable qu'au patient opérés d'emblée.

Facteurs Pronostiques

Les facteurs utilisés le plus fréquemment sont :

- Amplification du gène N-MYC, au-delà de 3 à 10 copies, on considère que le pronostic est défavorable.

- Le stade d'extension tumorale : l'existence de métastases pèse lourd dans les indications thérapeutiques.

- L'âge et diagnostic : pronostic meilleur avant l'age de 01 an.

Stratégie Thérapeutique

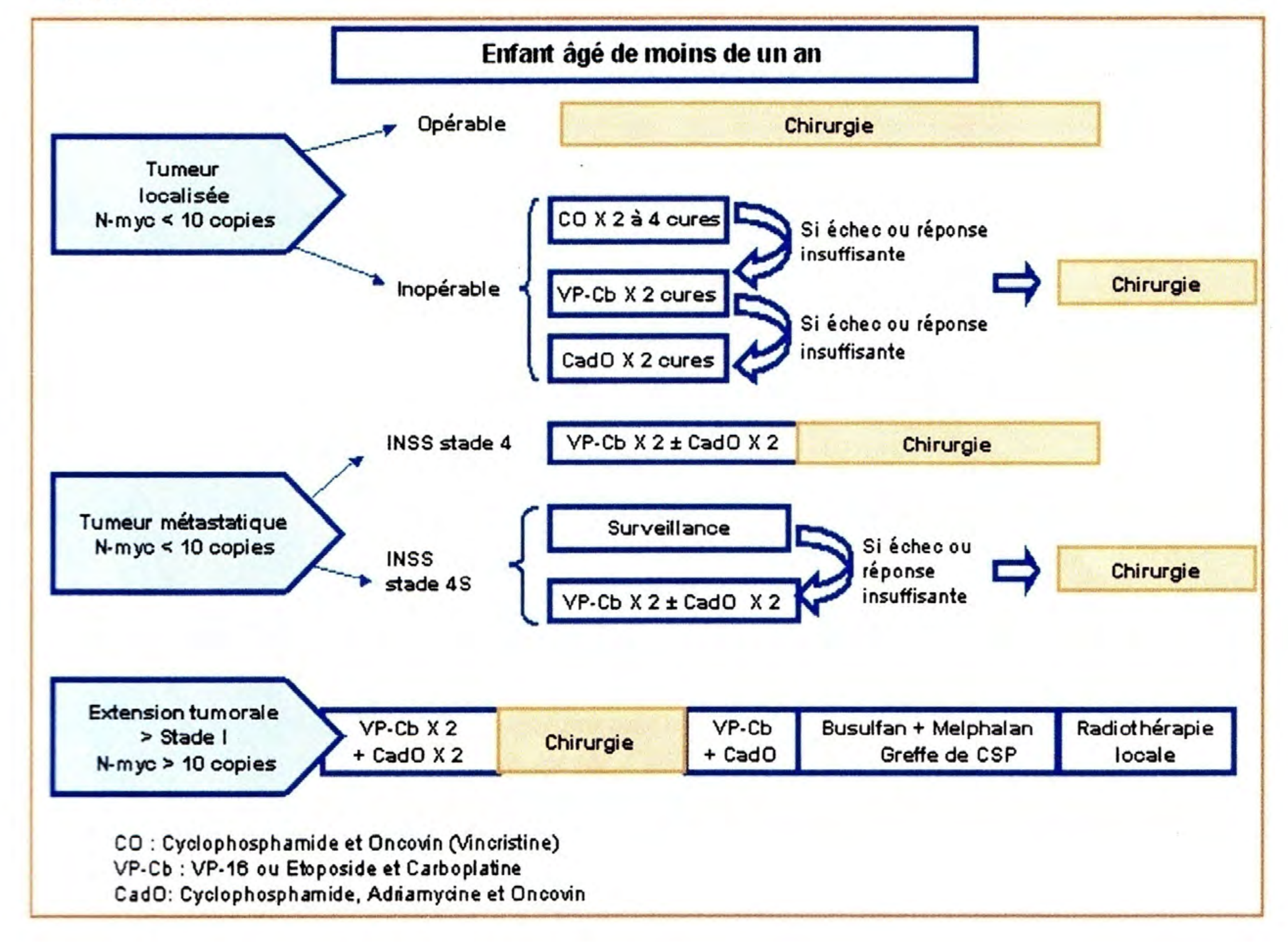
1- Chirurgie :

2- Radiothérapie :

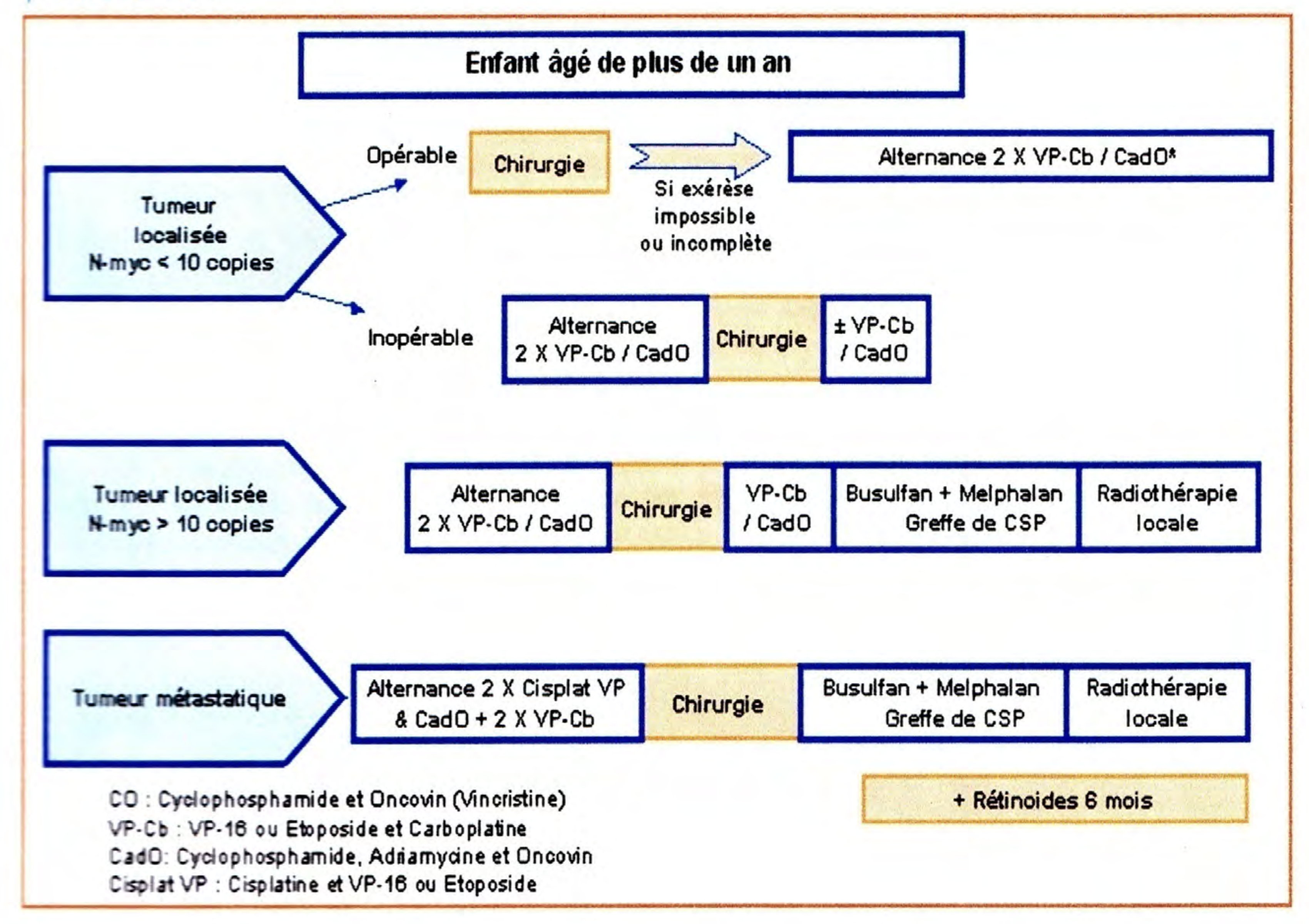
3- Chimiothérapie :

- Chimiothérapie conventionnelle
- Chimiothérapie à hautes doses
- Agents différenciants
- Immunothérapie active

Stratégies thérapeutiques des neuroblastomes diagnostiqués chez des enfants de moins d'un an.



Stratégies thérapeutiques des neuroblastomes diagnostiqués chez des enfants de plus d'un an.



LYMPHOMES MALINS NON HODGKINIENS

Les Lymphomes malins non Hodgkiniens (LMNH) sont des tumeurs digestives développées au niveau du tissu lymphoïde.

Epidémiologie

- Fréquence : Les LMNH occupent la 3° place des tumeurs solides de l'enfant.
- Prédominance masculine : Sexe Ratio : 3 /1.
- Age : **-** Exceptionnellement avant 2 ans.
  - Pic : l'âge de 8 ans.

Facteurs de risque **: -** Virus d'Epstein Barr.
- Déficit Immunitaire.

Données Anatomopathologiques :

- Lymphome Lymphoblastique : à noyaux convoluté ou non, 25% des cas de phénotype T.
  Début presque toujours thoracique sans anomalie cytogénétique.

- Lymphome de Burkitt : Presque 50% des cas de phénotype B.
  A début abdominal dans 70% des cas, translocations caractéristiques.

- LMNH Anaplasique à grandes cellules, 25% des cas

Circonstances de découverte

Elles varient selon le siège et l'extension de la lésion :

Eléments diagnostiques

- L'échographie Abdominale :

aspect caractéristique en : « cocarde » ou en « sandwitch ».

- Cytoponction et / ou Biopsie

Bilan d'Extension

- Examen clinique complet .
- 02 Myélogrammes.
- Ponction Lombaire avec examen Cytologique.
- Radiographie Thoracique.
- Echographie Abdominale

Classification de Murphy

STADE I : une tumeur extra ganglionnaire ou un territoire ganglionnaire, a l'exclusion de l'abdomen et du médiastin.

STADE II : **-** une tumeur avec atteinte ganglionnaire régionale

STADE III : localisations tumorales et/ou ganglionnaires de part et d'autre du diaphragme

STADE IV : Atteinte Neuroméningée et/ou Médullaire quelles que soient les autres atteintes.

Traitement

Le traitement du LMNH est toujours envisagé dans un contexte d'urgence.

Il faut apprécier rapidement l'état général du malade (état respiratoire, digestif, nutritionnel, infectieux, métabolique…………)

- *Chimiothérapie*
- *Chirurgie*
- *Radiothérapie*

Pronostic

Facteurs pronostiques :

- Le stade : l'atteinte initiale du LCR et/ou l'atteinte médullaire massive sont des facteurs de mauvais pronostic.

- Guérison :

  STADE I : 100% de survie à 5 ans.
  STADE II : >90% de survie à 5 ans.
  STADE III : 80% de survie à 5 ans.
  STADE IV : 70% de survie à 5 ans.

- Les Rechutes : sont rares mais graves car souvent résistantes aux traitements.

TUMEURS ABDOMINO-PELVIENNES

Les Tumeurs de l’ovaire : Dysembryomes

Longtemps asymptomatiques, elles se révèlent tardivement par une masse volumineuse, pas toujours mobile, à bord supérieur abdominal bien délimité, à pole inférieur perçu au toucher rectal.

- Survenue à la puberté.
- Beaucoup plus souvent bénignes que malignes, calcification dans 50-80%.
- Bilatéralité dans 10% des cas.
- Pseudo puberté précoce dans les tumeurs du stroma ovarien.
- Echostructure mixte.
- Dosage de l’alpha protéine et de la béta-HCG.
- Indication chirurgicale.

Tumeurs Pelviennes prédominantes :

orientation par le toucher rectal :

- Tumeurs Antérieures : Les Rhabdomyosarcomes Embryonnaires, atteignant le plus souvent le sinus inguinal.
- Tumeurs Postérieures :
  - Les Tératomes sacro coccygiens : sont rarement endopelviens exclusifs, il faut toujours rechercher une composante extra- pelvienne et des métastases osseuses locorégionales, doser l'alpha foetoprotéine et proposer une chimiothérapie première de réduction.

Les Neuroblastomes pelviens (5%) se voient chez l'enfant avant 1 an.

Conclusion

Devant la découverte d’une masse abdominale de l’enfant, l’examen clinique et l'échographie permettent le plus souvent une approche diagnostique qui sera confirmée par les autres investigations. Les tumeurs malignes dominent les étiologies. Un diagnostic et un traitement précoce permettent de ne pas compromettre les chances de survie.